

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THESE

N°

523

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean TAILLARD

Né le 10 Décembre 1931 à BAVAY (Nord)

Présentée et soutenue publiquement le 1963

A PROPOS D'UNE TUMEUR RARE
DU REIN
LE KYSTE DU CORDON NEPHROGENE

Président : Monsieur J. DELARUE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI^e
1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1963

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jean TAILLARD

Né le 10 Décembre 1931 à BAVAY (Nord)

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

A PROPOS D'UNE TUMEUR RARE
DU REIN

LE KYSTE DU CORDON NEPHROGENE



Président : Monsieur J. DELARUE (Professeur)

--:-

D. P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1963



Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), DEBRE (R), FEY (B), GALLIARD (H), GASTINEL (P), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAVIER (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONOD (R), MOUQUIN (M), MOREAU (R), MOULONGUET (P), OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), VERNE (J)

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR CORDIER (G)
2e ASSESSEUR CASTAIGNE

I - PROFESSEURS

1°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.F) { SCHAPIRA (G)
Biologie appliquée à l'Educa- tion physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	N
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (Bactér. et vir.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J)
Pathologie exotique	N....
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P)

MM.

Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et thérapeutique générale	BOUDIN (G)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	{ BINET (L)
	{ BARGETON (D)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F)
	{ DOGNON (A)
Physique médicale	{ DJOURNO (A)
	{ DESGREZ (H)
Radiologie médicale	
Technique chirurgicale et chi- rurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M)

b) Professeurs à titre personnel:

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P)
	{ POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)
Pharmacologie	LEVY (Melle J)
Physiologie	PARROT (J)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirur- gicale (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	N...
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L)
(Cochin	LEGER (L)
Cliniques chi- (Hôtel-Dieu	PATEL (J)
rurgicales (Pitié	CORDIER (C)
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	SICARD (A)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	F. de GAUDART d'ALLAINES

Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
	(Boucicaut) LENE GRE (J)
	(Broussais) SOULIE (P)
	(Cochin) JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médicales (Cochin)	BROUET (G)
	(Hôtel-Dieu) BARIETY (M)
	(Lariboisière) SEZE (S.de)
	(Pitié) DREYFUS (G)
	(Saint-Antoine) KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R)
Cliniques obs- (Baudelocque)	LACOMME (M)
tétricales (Foch (Suresnes))	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G)

MM.

Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P)
Séméiologie médicale	DOMART (A)
Séméiologie et clinique chirurgicale	POILLEUX (F)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR (H)
	(LHERMITTE (F)
	(PEQUIGNOT (H)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C)
	(COUINAUD (C)
	(GILLOT (C)
	(OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS pr.s. ch.
	(ABELANET (R)
	(BUSSER (F)

	MM.
Anatomie pathologique	(CHOMETTE (G) (GOUYGOU (Ch)m.conf. (NEZELOFF (Ch.) (ORCEL (L) (PAILLAS (J)
Anesthésiologie	(KERN (E.) (VOURC'H (G) (BARBIER (P) (CHRISTOL (D) (Le MINOR (L) (TOURNIER (P)
Bactériologie	(BAULIEU (Et)m.conf. (BOURILLON (R) (CARTIER (P) (DREYFUS (J.Cl.) (GONNARD (P) (KRUEH (J) (JEROME (H)
Biochimie médicale	(
Biologie appliquée à l'Educa- tion Physique et aux Sports)	PLAS -(F)
Carcinologie	(BOIRON (M) (DENOIX (P) (MATHE (G) (SELIGMANN (M) (CIVATTE (J) (DUPERRAT (B) (LEDOUX-LEBARD (G) (BESSIS (M) (BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (DUHAMEL (G) (COUJARD (R)pr.s.ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J) (BESANÇON (F) (CORNET (A) (BOYER (J)pr.s.ch. (BLANCHER (G) (CORRE-HURST (Mme L) (SAPIN-JALOUSTRE (H) (BASTIN (R) (DUPONT (V)
Dermato-Syphiligraphie	(
Electro-Radiologie	(
Hématologie	(
Histologie	(
Hydrologie	(
Hygiène	(
Maladies infectieuses	(

	MM.
Médecine légale	{ FOURNIER (E)
	{ GUENIOT (M)
	{ HADENGUE (A)
Médecine du travail	{ ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	{ PERTUISET (B)
	{ GRANJON (A)
	{ HERVET (E)
	{ Le LORIER (G)
	{ LEVY (J)
	{ MORIN (P)
Obstétrique	{ MUSSET (R)
	{ ROBEY (M)
	{ SENEZE (J)
	{ SUREAU (C)
	{ THOYER-ROZAT (J)
	{ BREGEAT (P)
Ophtalmologie	{ DUBOIS (A)
	{ SARAUX (H)
	{ JUDET (R)
Orthopédie	{ MEARY (R)
	{ POSTEL (M)
	{ RAMADIER (J)
	{ DEBAIN (J)
Oto-rhino-laryngologie	{ PIALOUX (P)
	{ GOLVAN (Y)
Parasitologie	{ LAPIERRE (J)
	{ BARCAT (J)
	{ BINET (J.P)
	{ CAUCHOIX (J)
	{ CERBONNET (G)
	{ CHATELIN (C.L)
	{ DUBOST (Ch.)
	{ DUBOST (Cl.)
Pathologie chirurgicale	{ FAUREL (J)
	{ FLABEAU (F)
	{ GARBAY (M)
	{ GARNIER (H)
	{ GAUDART-d'ALLAINES
	{ (Cl.de)
	{ GERMAIN (A)
	{ LATASTE (J)
	{ LEVEQUE (B)
	{ LOYGUE (J)
	{ MERCADIER (M)

MM.

Pathologie chirurgicale...	(	NATALI (J)
	(	PELLERIN (D)
	(	PERROTIN (J)
	(	ROBERT (H)
Pathologie exotique	(	THOMERET (G)
	(	SCHNEIDER (J)
	(	BENHAMOU (J.P.)
	(	BERTHAUX (P)
	(	BOIVIN (P)
	(	CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale..	(	HARTMANN (L)
	(	LOEPER (J)
	(	MAURICE (J)
	(	MIKOL (Cl)
	(	RICHE T (G)
	(	AUSSANNAIRE (M)
	(	BOUVIER (J)
	(	BOUVRAIN (Y)
	(	BRICAIRE (H)
	(	BRISAUD (H)
Pathologie médicale	(	BROCARD (H)
	(	BUGE (A)
	(	CATINAT (J)
	(	CHRETIEN (J)
	(	COBLENTZ (B)
	(	CONTAMIN (F)
	(	COURY (C)
	(	ETIENNE (J.P)
	(	FREZAL (J)
	(	FRITEL (D)
	(	HENNEQUET (A)
	(	HIMBERT (J)
	(	HOUSSET (E)
	(	LAROCHE (Cl)
	(	LESOBRE (R)
	(	MACREZ (C)
	(	MOREAU (L)
	(	NICK (J)
Pédiatrie-Puériculture	(	ROYER (P)
	(	TOURNEUR (R)
	(	WOLFROMM (R)
	(	LAFOURCADE (J)
	(	LEPERCQ (G)
	(	MANDE (R)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P) POLONOVSKI (C) ROSSIER (A) VIALATTE (J)
Pharmacologie	(BOISSIER (J) LECHAT (P) BARRES (G) DEJOURS (P)
Physiologie	(DURAND (J) GIF. RD m.conf. HUGELIN (A) SCHERRER (J) CHANTEUR (J) GOUGEROT (L)m.conf. pr.s.ch.
Physique médicale	(GREMY (F.)m.conf. WILHAUD (G) PELJERIN (P) ROUCAYROL (J.Cl) TUBIANA (M)m.conf.
Pneumo-phtisiologie	(KREIS (B) MEYER (A) RENAULT (P) PICHOT (P)
Psychiatrie	(DENIKER (P) DUCHE (D) FLAVIGNY (H) LAPRESLE (J) DELBARRE (F)
Psychiatrie infantile	(CERNEA (P) CHAPUT(Mme A)m.c.agr. GRELIET (M)
Rhumatologie	(CHASSAGNE (P) LAMOTTE (M) MARCHE (J) AUVERT (J)
Stomatologie	(MOULONGUET (A) QUENU (L)
Thérapeutique	
Urologie	

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Anatomie	MM. DEBEYRE (J)
----------	--------------------

	MM.
Clinique chirurgicale	{ ABOULKER (P)
	{ AMELINE (A)pr.s.ch.
	{ VERNE (J.M)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M)
	{ RAMBERT (P)
	{ THIEFFRY (S)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J)
	{ MAYER (M)
Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P)
	{ OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngolo- gique	MADURO (R)
Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROP(P)pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE {BOLTANSKI (E) SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE {LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté	M LENA (J)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G)
Conservateur en Chef de la Bi- bliothèque	M le Docteur HAHN (A)
Conservateur du Musée d'His- toire de la Médecine	
Conservateur	
	Mlle DUMAITRE (P)
	{ Mmes CONTET (J), FORGET (F)
Bibliothécaires	{ Mlles LAURENT (H), Le NOIR (G)
	{ QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur Jacques DELARUE

Professeur d'Anatomie Pathologique à
la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin Chef de l'Hospice Paul-Brousse
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a accueilli avec bien-
veillance à la Faculté et
nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse

A Monsieur le Docteur Jean ROUJEAU

Assistant des Hôpitaux de Paris,
Chef de Travaux à la Faculté,

Nous le remercions de nous avoir
inspiré cette thèse et d'en
avoir dirigé l'exécution

A Monsieur le Professeur Pierre ABOULKER,

Nous le remercions de bien avoir
voulu nous confier ses documents
cliniques

A PROPOS D'UNE TUMEUR RARE DU REIN
LE KYSTE DU CORDON NEPHROGENE

-:-

INTRODUCTION

-:-

Les malformations du système uropoïétique sont les plus importantes des malformations humaines, tant par leur fréquence, la diversité de leurs aspects morphologiques parfois surprenants, que par leurs relations ontogéniques étroites avec le système génital.

Le développement embryologique du système émulent est un phénomène très complexe si l'on considère :

- ses relations avec le système génital (Mésonéphros),
- son évolution en 3 étapes (Pro, Mésos, Métanéphros)

offrant ainsi de nombreuses possibilités d'arrêt ou de déviation des ébauches embryonnaires aboutissant alors à des agénésies, des hypoplasies ou des dysplasies des organes correspondants.

Si certaines de ces anomalies sont parfaitement connues, il en est d'autres touchant la genèse même de l'appareil urinaire qui le sont beaucoup moins ; d'abord à cause de leur rareté, ensuite par la pauvreté de leurs manifestations cliniques.

C'est pourquoi sous le titre de KYSTE DU CORDON NEPHROGENE, nous voulons présenter une

observation anatomo-clinique concernant une malformation dysembryoplasique rénale à paroi ossifiée dont il n'existe que de rares cas publiés. La littérature fait état actuellement de 75 cas (WEYENETH et BAEZNER).

Malgré sa rareté cette malformation semble posséder des caractères suffisamment nets pour que l'on puisse la décrire comme une véritable entité.

De plus, la présence au sein de celle-ci, de formations tumorales de type particulier pose le problème de l'origine de certaines tumeurs rénales.

OBSERVATION CLINIQUE

-:-

Madame S... Adrienne, âgée de 55 ans, entre dans le service du Professeur ABOULKER le 9 janvier 1962, adressée par son médecin traitant pour une tumeur du flanc gauche.

Alors que depuis 3 ou 4 mois elle ressentait une certaine gêne dans le décubitus latéral gauche, la malade consulte pour des vertiges s'accompagnant d'une tension artérielle à 18-10. Un traitement approprié les fait disparaître et c'est un examen complet qui fait découvrir l'anomalie, justifiant une urographie intra-veineuse qui objective l'absence de sécrétion du rein gauche.

Celui-ci est remplacé par deux volumineuses formations kystiques à parois calcifiées.

A l'entrée de la malade dans le service on découvre lors de la palpation abdominale une grosse masse ferme de l'hypochondre gauche, oblique en bas, en avant et en dedans, atteignant presque l'ombilic, légèrement sensible à la pression.

LES EXAMENS BIOLOGIQUES effectués à ce moment sont tous normaux :

- Urée : normale
- Examen cyto-bactériologique des urines : pas de germes, en particulier pas de Ba-

AU TOTAL, DEVANT CES ELEMENTS PLUSIEURS
DIAGNOSTICS PEUVENT ETRE EVOQUES

La masse tumorale pouvant être considérée comme un rein ainsi que l'objective la radiographie, on élimine facilement deux affections extra-rénales s'accompagnant de calcifications, à savoir :

- le kyste hydatique de la rate, exceptionnel;
- les calcifications spléniques consécutives le plus souvent à des infarctus.

Parmi les affections rénales pouvant s'accompagner de calcifications, on élimine :

- une Pyonéphrose calcifiée, sur l'absence de signes urinaires antérieurs, la présence de deux masses kystiques superposées et ne communiquant pas, l'absence d'injection rénale à l'urographie intra-veineuse.
- une Tuberculose rénale ; les poches mastic ou claires sont beaucoup plus petites et contractées au sein d'un reste de parenchyme sécrétant visualisant les voies excrétrices.
- Un Anévrysme de l'artère rénale, sur l'absence de signes vasculaires. Mais en fait le diagnostic en est très difficile avant l'intervention.

Typiquement, l'anévrysme se traduit par des ombres arrondies, des anneaux calcifiés ou des images en demi-cercle autour du hile en dedans du bassinnet, avec un léger effacement des calices.

- un Kyste parasitaire, sur l'absence totale d'antécédents, l'absence de parenchyme rénal.

Seuls restent possibles deux diagnostics :

- soit celui d'une Tumeur maligne kystisée avec calcifications secondaires ; mais ce n'est pas l'aspect habituel des calcifications, le plus souvent disposées en petites taches épaisses au sein d'un parenchyme tumoral.
- soit celui d'une Calcification de Kyste ou de pseudo-kyste d'origine dysontogénique.

D'après ALLEN, dans 15 p.cent environ de ces cas, existeraient des calcifications.

Mais aucun n'emporte la conviction.

Dans ces conditions, la malade subit le 18 janvier 1962 une LOMBOTOMIE, qui permet la libération de deux poches calcifiées rétro-péritonéales, facilement clivables des plans adjacents, mais dont le volume entraîne des difficultés d'exérèse.

LE COMPTE-RENDU OPERATOIRE précise deux faits importants :

- Au cours de cette libération on ne peut affirmer avoir lié l'uretère ou un pédicule rénal bien individualisé.
- Il n'existe pas de tissu rénal sain dans la région.

Ces deux masses rétro-péritonéales correspondent donc à un rein gauche.

LES SUITES OPERATOIRES sont normales et la malade sort en bon état général le 3 février 1962.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

--

EXAMEN MACROSCOPIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE

La pièce opératoire est représentée par deux masses kystiques :

- l'une très volumineuse, légèrement ovoïde, mesurant 10 cm sur 8 cm ;
- l'autre plus petite, arrondie de 4 cm de diamètre, accolée à la partie inférieure de la précédente.

Ces masses à paroi externe lisse, ont une consistance renittente et leur coque semble calcifiée par endroits.

A LA COUPE, on note que ces deux formations sont juxtaposées, mais non communicantes et qu'elles sont remplies par un magma puriforme.

Après élimination de celui-ci la paroi relativement fine apparaît formée de dedans en dehors d'une couche calcifiée ou ossifiée, puis d'un tissu conjonctivo-adipeux.

On effectue de nombreux prélèvements qui seront étudiés les uns après décalcification, les autres après ablation au bistouri de la couche interne ossifiée.

La fixation a été effectuée au formal à 20 p.cent.

Les inclusions ont été faites à la paraffine.

Plusieurs colorations ont été pratiquées :

- Hémalun-Eosine ;
- Trichrome de Masson ;
- Méthode de WILDER pour l'étude de la réticuline ;
- Réaction de Hotchkiss - Mac Manus pour l'étude des basales, des tubes et du glycogène ;
- Méthode de BODIAN au protargol afin d'essayer de mettre en évidence les éléments nerveux.

ETUDE HISTOLOGIQUE

-:-

Comme nous allons le voir, la formation tumorale que nous étudions est formée de l'intrication des tissus de deux lignées essentiellement conjonctives et épithéliales, au sein desquelles existent des différenciations nerveuses éparses.

Il n'existe pas à proprement parler d'architecture tumorale nette et la paroi des kystes, quel que soit le point examiné présente une structure assez monomorphe.

- LA COMPOSANTE CONJONCTIVE

D'épaisseur variable, la paroi est constituée par endroits d'un tissu conjonctif d'aspect jeune, richement cellulaire, qui fait suite en d'autres à des travées plus ou moins importantes où le collagène s'accumule, où les noyaux deviennent plus rares.

Les fibroblastes se doublent d'abord de fines fibrilles collagènes puis l'atmosphère conjonctive augmente et devient dense par endroits.

L'élément vasculaire est fait d'assez nombreux vaisseaux dont la paroi est bien individualisée.

On ne note pas d'aspect sarcomateux des fibroblastes.

Dans d'autres endroits le tissu conjonctif est d'aspect hyalin, limitant çà et là de petites fentes losangiques qui traduisent la présence de cristaux d'acides gras témoins d'un processus nécrotique.

Ailleurs enfin, le tissu conjonctif est d'aspect très inflammatoire contenant de nombreux amas lymphoïdes et des images de liposclérose.

Dans la zone centrale de la paroi, on trouve un tissu osseux bien différencié qui semble naître par métamorphisme progressif du tissu collagène. En effet, on ne retrouve pas d'ostéoblastes.

Par endroits, au sein de ce tissu osseux, existe une moelle souvent adipeuse, mais hématopoïétique, contenant des veinules et des artérioles, où la coloration de Mann-Dominici montre la présence d'éléments de la lignée érythropoïétique et de la lignée leucopoïétique.

Des fibres musculaires lisses dessinent au sein des travées conjonctives ou mésenchymateuses de petits trousseaux légèrement ondulants, qui tranchent par l'acidophilie de leur cytoplasme.

Ces petits faisceaux sont parfois entrecroisés en tous sens.

Les éléments cellulaires possèdent un noyau médian allongé à extrémités brèves, un cytoplasme finement fibrillaire et terminé

en pointe.

Les faisceaux sont coupés en tous sens, tantôt transversalement, tantôt longitudinalement.

Si l'on a noté la présence d'abondantes fibres musculaires lisses, par contre il n'a pas été retrouvé d'éléments musculaires striés.

- LA COMPOSANTE EPITHELIALE

Au sein de ce tissu conjonctif jeune, hyalin ou inflammatoire, on trouve un tissu rénal dystrophique contenant des tubes excréteurs :

- soit tubes à lumière réduite bordée d'un épithélium rarement cylindrique, en règle cubique, non cilié, reposant sur une épaisse couche neuro-musculaire lisse faite de cellules éosinophiles allongées à noyau central, reposant sur une trame fibrillaire argyrophile, très riche, semblable à une trame endoneurale.

- soit tubes dilatés microkystiques, à bordure épithéliale aplatie, à contenu homogène éosinophile d'aspect pseudo-thyroïdien, souvent groupés en amas muriformes.

- soit plus rarement tubes dilatés au sein de travées épithéliales pleines, faites de la juxtaposition de cellules polyédriques souvent volumineuses à cytoplasme clair, finement granuleux, à noyau rond basophile central.

Parfois ces travées prennent une allure tumorale réalisant tantôt des cavités bordées

par plusieurs couches de cellules cubiques à gros noyaux clairs, tantôt des files cellulaires égaillées entre les fibres collagènes.

Au voisinage de certaines travées épithéliales existent des foyers de nécrose, entraînant la désintégration granulo-graisseuse des cellules avec formation de cristaux d'acides gras.

Les foyers de désintégration sont en beaucoup d'endroits le siège d'infiltration calcare.

A distance de ces foyers, on note un afflux de lymphocytes disposés soit de façon diffuse, soit groupés en amas.

- DIFFERENCIATIONS NERVEUSES

On retrouve en divers points de la paroi des kystes une importante prolifération névromateuse faite de fibres nerveuses groupées en faisceaux parallèles et comportant plusieurs ganglions sympathiques bien différenciés, constitués d'amas de cellules volumineuses, globuleuses, à contours arrondis, logés dans une délicate capsule conjonctive doublée intérieurement de cellules névrogliales aplaties.

Le noyau des cellules ganglionnaires est volumineux, clair et nucléolé, le cytoplasme loge des corps de Nissl, le plus souvent dispersés.

En aucun cas, il n'existe de tissu rénal normal, on ne note pas de disposition archi-

tecturale spéciale des kystes, en particulier de disposition radiaire.

Il avait été communiqué opératoirement un petit cordon "fibreux", que l'on avait considéré macroscopiquement comme pouvant correspondre à l'uretère.

Les coupes histologiques montraient une structure purement fibro-musculaire lisse, sans lumière ni vestiges épithéliaux.

En dehors des autres données histologiques, le fait que des tubes comparables à ceux du rein embryonnaire naissent d'éléments mésenchymateux entassés à la façon du blastème rénal est assez caractéristique pour que l'on puisse considérer cette néoformation comme un blastème rénal tumoral.

DISCUSSION

-:-

On pourrait discuter les kystes du rein.
On en connaît deux grandes catégories.

- LES KYSTES CONGENITAUX

- Le kyste dermoïde

Exceptionnel (VALENTINE), contenant des cheveux, de la kératine et du matériel sebacé semblable aux autres kystes dermoïdes survenant dans d'autres localisations.

- Les kystes lymphatiques, de situation pararénale

- Le gros kyste séreux, simple, uni ou multiloculaire, isolé ou multiple, uni ou bilatéral.

Kyste de 5 à 10 cm de diamètre, rempli de liquide clair, séreux, incolore, localisé habituellement au pôle supérieur ou au pôle inférieur, le plus souvent sous-capsulaire. La cavité est recouverte d'un épithélium cubique, parfois calcifié, posant parfois des problèmes diagnostiques avec une hydronéphrose ou une néoplasie.

- La maladie polykystique des reins

Toujours bilatérale, ne s'accompagnant pas de malformations des voies vésicales et uré-

térales.

Constituée de petits kystes de 1 à 2 cm de diamètre, bosselant la surface et contenant un liquide clair ou hémorragique, ne communiquant que rarement avec les calices et disposés de façon radiaire.

De plus il existe toujours des zones de tissu rénal normal.

- La dysplasie multikystique des reins
Lésions unilatérales le plus souvent, segmentaires avec anomalies homolatérales de l'artère rénale, uretère, vessie et gonades.

Coexistence d'îlots de parenchyme rénal et de formations kystiques, tubes primordiaux-pyémons, et calices primitifs.

LES KYSTES ACQUIS ou KYSTES DITS PAR OBSTRUCTION

- Soit diverticulaires ;
- Soit parapelviques hydrocalicosiques.

Mais les caractères radiologiques de l'urographie intra-veineuse, la macroscopie de la pièce opératoire, l'histologie font que nous pouvons éliminer cette hypothèse.

Il s'agit donc, en réalité, d'un PSEUDO-KYSTE D'ORIGINE NECROTIQUE.

Il n'est pas question de pouvoir envisager une vieille pyonéphrose à paroi calcifiée, devant la présence de deux poches ne communiquant pas, l'absence de tissu rénal de type adulte, la sclérose urétérale, l'absence de sclérose rénale.

L'origine vasculaire : hématome, infarctus, angiome, ne peut de même être soutenue.

De plus, devant l'absence de formations glomérulaires et la présence dans les parois de ces deux poches calcifiées de tissus multiples : muscles lisses, tissu osseux, tissu nerveux, formations épithéliales et tubulaires, on peut affirmer que cette formation pseudokystique correspond à une dysembryoplasie, mais par contre il est plus difficile de la situer dans le cadre vaste et polymorphe des dystrophies rénales.

La littérature fait état de 75 publications à peu près semblables colligées par WEYENETH et BAEZNER dans laquelle on retrouve les caractères communs suivants :

- Affection rénale unilatérale, s'accompagnant d'une hypertrophie compensatrice de l'autre côté.
- Absence complète d'un rein et son remplacement par une ou plusieurs formations kystiques de taille variable, souvent réunies en une sorte de grappe chez l'enfant, en situation toujours rénale ou rétropéritonéale basse et dont les parois souvent calcifiées chez l'adulte donnent des images en anneaux caractéristiques à la radio (emblème olympique) de D 12 à L 4.
- L'uretère est absent, partiellement ébauché à son extrémité inférieure, ou transformé en un cordon fibreux non perméable.
- A l'examen histologique, la paroi du kyste est faite d'un tissu dans lequel on trouve des tubes ou des canaux à revêtement cylin-

dro-cubique dont l'interprétation mérite discussion.

Dans certains cas très démonstratifs, l'épithélium cylindrique cilié repose sur une épaisse musculature lisse et ces tubes d'allure épидидymaire représentent alors des vestiges du Mésonéphros.

La compréhension de la pathogénie de cette malformation rénale, par arrêt de développement nécessite la connaissance précise des divers stades de l'embryogénèse du système urogénital.

- EMBRYOGENESE DU SYSTEME URO-GENITAL

- FORMATION DU CORDON NEPHROGENE

Le mésoderme d'un embryon très jeune comprend de chaque côté de la gouttière médullaire trois bandes parallèles qui ont des destinées différentes.

- De la gouttière médullaire, au bord de la plaque embryonnaire, on trouve :

- La zone rachidienne, présentant des épaississements locaux séparés par des sillons transversaux : ce sont les segments primitifs correspondant aux somites qui évoluent en myotomes.

- La lame intermédiaire, sur laquelle retient la segmentation précédente et où s'individualisent des segments ou néphrotomes.

La lame latérale, ne se segmente pas.

- Chaque segment transversal de la lame rachidienne et de la lame intermédiaire se creuse d'une cavité :

- Myocèle pour les myotomes;
- Néphrocèle pour les néphrotomes.

- Tandis qu'à la lame latérale répond une cavité unique = splanchnocèle ou coelome.

Lors de leur développement les myotomes se séparent complètement de la lame intermédiaire, qui par contre reste en contact avec la lame latérale et apparaît comme une bande accolée aux gouttières coelomiques, à l'endroit où la lame somatique se continue avec la lame splanchnique.

C'est à cette bande que l'on a donné le nom de cordon néphrogène dans lequel on distingue trois parties : pro, méso et métanéphrogène.

De ces trois parties vont dériver les trois reins successifs dans des régions adjacentes successives échelonnées de la région cervicale à la région caudale.

- LE PRONEPHROS

Le pronéphros est le premier des 3 reins et le plus près situé de l'extrémité céphalique de l'embryon.

Il commence à apparaître vers le 20^e jour (embryon de 2 à 3 mm et 9 somites) et est complet au 24^e jour (embryon de 4 à 5 mm et 23 somites).

Il consiste en environ 7 paires de tubules segmentés, formés à partir des néphrotomes du 7^e au 14^e segment mésodermique.

Dans chaque tubule, l'une des extrémités ciliée ou néphrotome, draine la cavité coelomique ; l'autre se vide dans un conduit excréteur commun.

Ce conduit excréteur résulte de la réunion des bourgeons ventraux nés de la paroi externe des tubules primitifs.

D'abord cordon plein, il se creuse d'une lumière et se transforme en un canal pronéphrotique qui atteint le cloaque dans lequel il s'abouche en position ventrale.

Les produits de déchet qui atteignent la cavité coelomique représentent les filtrats d'un bouquet de capillaire émané de l'aorte ; et qui invagine le mésothélium coelomique pour former un glomérule pronéphrotique (différent du glomérule adulte en ça qu'il n'a pas de capsule de Bowman).

Ce glomérule est voisin du néphrostome cilié correspondant de telle sorte que les déchets du sang filtrés dans la cavité coelomique sont aussitôt aspirés et éliminés par le canal pronéphrotique.

Rapidement cette ébauche de rein se réduit à quelques vésicules qui disparaissent.

Seul persiste le canal pronéphrotique qui va servir de canal excréteur pour la deuxième poussée des reins, le Mésonéphros.

- LE MESONEPHROS

Le mésonéphros commence à apparaître au niveau du 14^e somite chez l'embryon de 24 jours environ et atteint sa limite caudale à la 5^e semaine (embryon de 7 à 8 mm).

Le mésonéphros se forme aux dépens du cordon néphrogène dans une zone qui s'étend du 7^e segment cervical au 4^e segment lombaire.

C'est la zone mésonéphrogène parcourue déjà par le canal excréteur primaire développé par le pronéphros.

Aux dépens de chaque segment de la zone mésonéphrogène se développent des vésicules à parois épithéliales : les vésicules mésonéphrotiques, ébauche des tubes urinifères du corps de Wolff.

La formation des vésicules débute d'abord vers le milieu de la zone mésonéphrogène, s'étendant ensuite en sens céphalique et caudal.

On compte déjà 8 vésicules chez un embryon de 2,5 mm

30	"	"	4,5 mm
33	"	"	7 mm

A partir du stade de 9 mm, les vésicules correspondant aux segments cervicaux et thoraciques disparaissent pendant que de nouvelles vésicules apparaissent dans les segments dorsaux et lombaires ; de sorte que le nombre total reste compris entre 30 et 40 jusqu'au stade de 20 mm environ.

A partir de ce moment, le nombre des vésicules en dégénérescence augmente et celles qui

subsistent sont concentrées dans la région lombaire.

Chaque vésicule mésonéphrotique a primitivement une forme arrondie ou polyédrique, elle prend ensuite un aspect ovoïde puis elle s'accroît en direction du tube excréteur principal et s'unit à celui-ci.

Ensuite la portion initiale de la vésicule s'allonge et sa lumière s'agrandit.

On peut alors distinguer une portion médiane renflée et libre, et une portion latérale et étroite soudée au canal excréteur.

La portion médiane s'allonge du côté ventral et se contourne en S, puis la cavité se prolonge dans la portion latérale et s'ouvre dans le conduit excréteur primitif.

Ce dernier devenu le canal excréteur des vésicules du Mésonéphros prend alors le nom de CANAL DE WOLFF.

Enfin la portion médiane s'évase en regard d'une anse vasculaire venue de l'aparte, se déprime en cupule et forme un glomérule du type de ceux du rein définitif.

A ce moment, les trois portions essentielles du tube wolffien sont formées :

- glomérule,
- tube contourné ou sécréteur,
- tube droit.

La croissance des tubules mésonéphrotiques bombe dans la cavité coelomique au point de produire une crête urogénitale longitudinale

sur une distance de 15 somites de chaque côté du mésentère dorsal.

Ce repli se divise très rapidement en une crête latérale mésonéphrotique et une crête médiane génitale.

Après la quatrième semaine, les tubules craniens subissent une dégénérescence, tandis que de nouveaux tubes sont formés caudalement.

A la fin de la huitième semaine, les 5/6 supérieurs du corps mésonéphrotique ont dégénéré et sont transformés en ligament diaphragmatique du mésonéphros.

Les tubules restant donnent naissance à d'autres par bourgeonnement.

Environ 34 paires persistent jusqu'à la 9e semaine.

A la neuvième semaine, seulement 17 paires de tubules sont fonctionnelles.

A la dixième semaine, ils deviennent vestigiaux, la dégénérescence n'étant pas complète et durant jusqu'au 4e mois.

A côté du canal de Wolff et sur sa face externe, on trouve un autre canal parallèle: LE CANAL DE MULLER.

Né d'une invagination de l'épithélium coelomique dans la portion supérieure et latérale du mésonéphros, il prolifère en direction caudale vers le cloaque.

Ce canal est ouvert à son extrémité supérieure dans la cavité coelomique par un enton-

noir cilié.

Vers son extrémité inférieure, il croise en avant le canal de Wolff et passe sur la face interne de ce dernier pour s'adosser sur la ligne médiane au canal de Muller du côté opposé.

Alors les deux canaux accolés viennent buter contre la face postérieure du sinus urogénital.

Les canaux de Muller vont donner naissance aux oviductes, à l'utérus et au vagin.

- LE CORPS DE WOLFF

C'est un organe qui résulte de la saillie du mésonéphros dans la cavité péritonéale.

En se développant la masse des tubes urinaires et des glomérules mésonéphrotiques repousse devant elle la paroi coelomique et peu à peu le corps de Wolff fait saillie dans la cavité coelomique de chaque côté de la racine du mésentère.

Il devient intrapéritonéal, mais reste attaché à la paroi abdominale postérieure par un méso court et épais : le méso du corps de Wolff qui va du diaphragme au cloaque.

Triangulaire à la coupe, le corps de Wolff présente deux particularités :

I - Sur sa face interne, une saillie oblongue et volumineuse, moins longue que le corps de Wolff lui-même et qui est l'ébauche de la glande génitale.

2 - Un cordon saillant sur le bord antérieur de l'organe, ou cordon urogénital, qui se prolonge au-dessous du corps de Wolff vers le sinus urogénital.

Le corps de Wolff ne fonctionne pas chez l'homme en tant qu'organe émulgent ; une partie de cet organe se rattache à la glande génitale mâle pour former les voies d'excrétion du testicule.

Il ne laisse chez la femme que des vestiges insignifiants, annexés aux voies génitales.

- LE METANEPHROS

Le métanéphros se forme au niveau des portions sacrées du cordon néphrogène, condensées de chaque côté et en arrière du cloaque en une masse : le blastème métanéphrogène.

En réalité, l'origine du métanéphros est double :

- si les tubes sécréteurs proviennent spécialement du blastème néphrogène ;
- les voies excrétrices se développent à partir du bourgeon urétéral du canal de Wolff ;

En effet, le début du rein définitif est marqué par l'apparition à petite distance du sinus urogénital, au niveau d'une coudure du canal de Wolff, d'un bourgeon creux ou bourgeon urétéral (embryon de 4,5 à 5,3 mm, de 4 semaines).

Ce bourgeon court se renfle en massue,

c'est l'ébauche du bassinet qui atteint presque immédiatement le blastème métanéphrogène et donne aussitôt deux diverticules, l'un dirigé en sens céphalique l'autre en sens caudal.

A partir de ce moment, le blastème métanéphrogène se condense autour du bassinet et évolue parallèlement avec lui. (Double origine des tubes rénaux).

A la neuvième semaine, le rein définitif vient à sa position rétro-péritonéale au niveau du segment lombaire moyen.

Le blastème métanéphrogène est pénétré par le bourgeon du bassinet qui le refoule en s'en coiffant et en le repoussant excentriquement, ainsi se forme la coiffe métanéphrogène.

Le bassinet domine par toute sa surface, à l'exception de sa face antérieure une série de tubes ramifiés du premier au 15^e ordre qui repoussent et segmentent cette coiffe.

Au fur et à mesure que celle-ci est reportée plus périphériquement par la croissance et la ramification des tubes collecteurs, elle abandonne des sphères de tissu métanéphrogène qui deviennent des vésicules, puis des tubes urinifères annexés aux tubes collecteurs, les derniers formés.

Le tube formé par la vésicule métanéphrogène ouvert à une extrémité dans le tube collecteur, s'allonge en décrivant des flexuosités régulièrement disposées.

L'extrémité close est l'origine du corpuscule de Malpighi et va subir des modifications complexes qui en feront le tube urinifère proprement dit.

Les ramifications de premier ou de deuxième ordre de chaque tube de premier ordre émané du bassinnet vont constituer avec les tubes urinifères qui en dépendent une pyramide de MALPIGHI PRIMAIRE.

Il en résulte que le rein se développe par une certaine quantité de masses adjacentes dont chacune correspond à une pyramide.

Chaque pyramide est séparée par des sillons, de ce fait, le rein du fœtus apparaît lobé.

Ces lobes s'effacent vers la naissance, lors de la dernière poussée formatrice des tubes urinifères.

- LE BASSINET ET LES CALICES DEFINITIFS

Ils ne représentent pas exactement les formations primitives, car s'il en était ainsi, chaque pyramide aboutirait à un calice par un canal excréteur unique.

- LES CALICES

Au cours du développement du rein, la cavité du bassinnet primitif s'accroît et reçoit les tubes de premier ordre, peu nombreux qui représentent les calices.

Mais ces derniers se dilatent et absorbent en une cavité commune les tubes de 2e, 3e,

4e et 5e ordre de telle façon que les tubes de 6e ordre paraissent déboucher tous à la fois dans la nouvelle cavité.

Ceci explique que les tubes collecteurs d'une pyramide de Malpighi débouchent en grand nombre par les pores papillaires dans un tube unique : le calice.

- LE BASSINET

Résulte du simple agrandissement de l'ébauche primitive, portion renflée du bourgeon urétéral.

- L'URETERE

Dérive du bourgeon urétéral qui s'allonge progressivement ; il reste toujours rétro-péritonéal et chemine dans la paroi abdominale postérieure.

Son extrémité caudale s'ouvre primitivement dans la paroi dorsale du canal de Wolff qui lui donne naissance ;

plus tard, par suite de l'incorporation de la portion terminale du canal de Wolff dans la paroi vésicale = corne du sinus urogénital, il s'ouvre séparément à la face dorsale, puis inférieure de la vessie, en dedans et au-dessus des canaux wolffiens correspondants dans l'ébauche vésico-urétrale (embryon de 5 à 7 mm).

La paroi de cette ébauche continuant à croître, les orifices des uretères sont reportés en haut et en dehors tandis que les orifices des canaux de Wolff restent à la même place.

La portion du sinus urogénital située entre les orifices urétéraux et les orifices des canaux de Wolff à la forme d'un triangle qui dérive donc de la partie terminale des canaux de Wolff : c'est le TRIGONE.

- L'HISTOGENE DES CRETES NEURALES ET
LEUR INFLUENCE SUR LA FORMATION DU REIN

Le pouvoir inducteur du bourgeon urétéral est une notion admise.

Sa pénétration dans l'ébauche métanéphrogène détermine l'organisation tubulaire de ce tissu.

Mais il semble qu'il ne joue pas seul ce rôle.

En 1943, GRUENWALD démontre que le métanéphros n'est pas seulement induit par ce bourgeon urétéral ; le tissu nerveux semble pouvoir déclencher une différenciation quelque peu atypique d'allure mésonéphrotique.

L'ébauche du système nerveux apparaît très tôt aux dépens de l'ectoblaste de la région dorso-médiane de l'embryon, elle est située au-dessus de l'ébauche chordale.

L'ectoblaste s'épaissit à ce niveau et forme la plaque neurale qui se creuse et dessine la gouttière nerveuse.

De part et d'autre de cette gouttière, au niveau de ses bords, des cellules ectoblastiques se multiplient, créant aussi un épaississement : la crête ganglionnaire ou crête

neurale (Neural ridge de MARSHALL 1877).

Puis les bords de la gouttière fusionnent sur la ligne médiane pour constituer le tube neural.

A ce stade, les crêtes neurales sont intimement soudées à la surface dorsale du tube neural et à l'ectoblaste.

Lorsque la gouttière nerveuse est presque fermée, les crêtes neurales se détachent de l'ectoblaste et vont former de chaque côté des groupes cellulaires qui se placent en face de chaque somite pour former l'ébauche des ganglions cérébrospinaux.

MASSON a donné à cette portion latérale du neuro-épithélium le nom de lophoneuro-épithélium.

Les crêtes vont devenir de moins en moins visibles, "non que leurs constituants disparaissent, mais parce qu'ils changent de forme, parce qu'ils se différencient en éléments mésenchymateux et en éléments nerveux tous plus ou moins migrants" (MASSON).

Ce mésenchyme d'origine ectoblastique, appelé méssectoderme ou lophomésenchyme (MASSON) va se fusionner avec le mésenchyme mésoblastique, formant un tout dont on ne peut plus reconnaître les origines différentes.

Seule la fraction qui entoure le tube neural va prendre des caractères particuliers pour former les méninges.

Les crêtes neurales sont à l'origine :

- des neuroblastes des ganglions rachidiens;
- des ganglions sympathiques et des paragan-glions ;
- des lemmoblastes qui donneront le syncytium de Schwann ;
- des leptoméninges.

Le voisinage du blastème rénal et des formations paraganglionnaires est frappant : l'un et l'autre présentent des limites floues et des images de transition qui peuvent faire penser à la pénétration dans le mésonéphros de coulées méséctodermiques entraînées vraisemblablement par la formation de la médullo-surrénale (LANDACRE, 1921).

- LES FAITS EXPERIMENTAUX

- Van CAMPENHOUT insiste sur les difficultés qu'il y a à distinguer entre crêtes neurales et mésenchyme.

Il note chez le poulet une véritable transformation des éléments de la crête ganglionnaire proencéphalique en ectomésenchyme, puis en mésenchyme, sans que cette transformation morphologique permette de présumer des potentialités évolutives de ces éléments d'origine neuroépiblastique.

Quant à la possibilité d'une intervention de la crête neurale ou des éléments émigrés de la crête neurale dans l'élaboration du rein, elle a été signalée par STONE chez la Grenouille (1922).

- HILDER en 1924, prouve que les crêtes ganglionnaires d'amphibiens se différencient en cellules ganglionnaires spinales, en cellules de Schwann et en cellules méséctoder-

miques.

- En 1946, Van GEERTRUYDEN confirme le rôle des éléments nerveux.

- En 1950, de MUYLDER décrit sur les embryons de Poulets, de Porcs, et sur des embryons humains différents aspects histologiques qui semblent confirmer l'intervention d'éléments nerveux dans la formation ou l'induction du métanéphros, en particulier "effilochement" de la crête neurale au moment où les masses ganglionnaires se sont déjà isolées, et migration vers l'ébauche métanéphrogène.

Ainsi on peut considérer comme très vraisemblable, dans la genèse du rein, l'intervention d'un apport cellulaire autre que celui du mésenchyme commun.

Cet apport proviendrait des crêtes neurales d'un ectomésenchyme qui morphologiquement ne se distinguerait pas d'un mésenchyme mésoblastique.

Cependant une partie de cet ectomésenchyme serait encore capable de différencier des éléments nerveux de différents types.

- E. PHILIPPE (Thèse 1958) énonce une théorie qui concilie ces vues modernes et les théories classiques.

"Le tissu mésodermique et le tissu neurectodermique participent tous deux à l'élaboration du blastème rénal. Il faut alors admettre l'existence d'un gradient qui régit la destinée des cellules de l'ectomésenchyme, celles-ci ayant une potentialité de plus en plus mé-

senchymateuse et de moins en moins neurogène au fur et à mesure qu'elles s'éloignent du tube neural".

Il existe donc bien dans le blastème rénal un tissu neurectodermique à potentialité neurogène propre qui induit le métanéphros et qui abandonnant peu à peu son potentiel neurogène, perd son rôle d'inducteur et devient tissu mésenchymateux polyvalent.

Il persiste néanmoins des éléments nerveux déjà différenciés dans le blastème rénal.

On peut se demander s'il ne s'agit pas là d'un apport matériel constructif qui pourrait par la suite constituer le glomus juxta-artériel et la macula.

En ce qui concerne ce dernier point, de MUYLDER écrit :

"La contribution de la dernière crête ganglionnaire à la constitution du blastème métanéphrogène est possible quand on étudie la différenciation de cette crête et de son effilochement dans le mésenchyme latéral.

Elle est suggérée par les particularités de l'histogénèse de la macula dense et de ses rapports avec les nerfs et le reste de l'appareil juxta-glomérulaire.

Il y a donc un mésectoderme lointain qui est pris dans la condensation du blastème métanéphrogène auquel il fournit l'apport à potentialités nerveuses".

- Les travaux d'OBERLING (1927) faisant suite à ceux de De RUYTER montrent que l'appareil juxta-glomérulaire est constitué en

grande partie de cellules musculaires lisses, en rapport intime avec les cellules de la macula dense.

Ces dernières sont en contact par leur pôle basal avec une résille fibrillaire partiellement de nature nerveuse.

Il est difficile d'admettre que les divers éléments constituant l'appareil neuro-myo-épithélial ne proviennent pas d'une même ébauche.

La présence d'éléments nerveux étant admise dans le blastème rénal, il semble qu'actuellement le plus vraisemblable soit de leur attribuer d'une part un rôle d'induction prouvé par les expériences de GRUENWALD, d'autre part un rôle de constituant nécessaire à l'édification du rein définitif.

- VASCULARISATION, ASCENSION DU REIN

Les aortes primitives donnent les artères intersegmentaires dorsales, ventrales et latérales ; celles-ci se développent les dernières et en petit nombre et forment les artères wolffiennes ou du mésonéphros.

Les vaisseaux efférents glomérulaires se séparent en un plexus de sinusoides veineux anastomosés autour des tubes qui se jettent dans les veines postérieures sous-cardinales.

Dans le cas de la disparition partielle d'un organe embryonnaire, la partie conservée du vaisseau correspondant est détournée de ses fonctions et de ses connections primitives pour être utilisée à la formation

d'un vaisseau de la période embryonnaire suivante ; celui-ci pourra être plus important ou moins important que le vaisseau disparu.

Pendant la première partie de la vie fœtale, le rein est situé à peu près en face des trois premières vertèbres sacrées.

L'accroissement relativement considérable de la région lombaire change cette situation.

Chez l'enfant, le pôle caudal du rein est encore dans la fosse iliaque, ensuite il passe au-dessus.

C'est pourquoi, FELIX a comparé l'ascension apparente du rein le long des artères wolffiennes à celle des barreaux d'une échelle.

Le rein adulte ne reçoit normalement qu'une artère rénale se détachant de l'aorte à son niveau.

Il est possible que celle-ci ne se développant pas, on n'ait pas de formation du peloton vasculaire glomérulaire d'où absence de contact ou contact imparfait blastème - bourgeon urétéral, d'où les possibilités de malformations.

- SIGNIFICATION DE LA SUCCESSION PHYLOGENETIQUE DES TROIS GENERATIONS RENALES

Chaque nouvelle génération rénale exige que la précédente soit sacrifiée, si la régression n'a pas lieu, le stimulus fonctionnel manque et par conséquent le rein définitif ne se forme pas.

On a pu ainsi considérer le mécanisme de l'embryogénèse comme consistant en une "cascade d'inductions" (WINTREBERT) provenant d'une "hiérarchie d'organiseurs".

On distingue en gros l'organisateur primaire avec induction primaire et les organisateurs secondaires avec inductions secondaires.

La première zone déterminée de l'oeuf est l'organisateur primaire dont l'action inductrice détermine les régions voisines, celles-ci fonctionnent à leur tour comme organisateurs secondaires et l'induction donc la détermination s'étend de proche en proche jusqu'à ce que toutes les parties de l'embryon soient déterminées.

Bien que certaines données manquent encore (nature chimique de l'induction) pour comprendre exactement le développement embryologique d'un organe, on peut envisager quelques grandes étapes évolutives dont le déroulement perturbé explique les diverses modalités des malformations.

Initialement, un phénomène d'induction est nécessaire, une fois l'ébauche formée il lui faut passer par une série de stades plus ou moins complexes.

De multiples facteurs exo et endogènes peuvent troubler cette évolution, parmi lesquels des facteurs hormonaux (incidence du diabète dans l'enquête de SPA) et surtout vasculaires (troubles circulatoires, hypertension artérielle, métrorragies. RUBSAAMEN).

Nous venons de voir les étapes successives du développement rénal qui nécessite pour se faire harmonieusement trois ébauches successives tributaires d'une vascularisation contemporaine, une induction urétérale et une induction nerveuse.

Lorsque ce développement est troublé pour une raison ou une autre, on se trouve en présence d'une des malformations que nous allons maintenant envisager.

LES DIVERSES MALFORMATIONS RENALES

-:-

On distingue classiquement trois groupes de malformations rénales suivant leur évolution embryologique.

- L'AGENESIE RENALE

C'est l'absence du rein par arrêt de développement embryonnaire. L'uretère manque généralement ou est hypoplasique et se termine alors en cul-de-sac.

Il existe très souvent des malformations génitales (HENNESY) (défectuosité des voies spermatiques).

Le trigone est généralement, mais pas toujours asymétrique.

- L'HYPOPLASIE RENALE

C'est un rein de configuration externe apparemment normale, mais de volume diminué = rein nain. Son activité fonctionnelle est ralentie. Habituellement unilatéral, rarement bilatéral.

Macroscopiquement : d'aspect plat, triangulaire avec un hile échancré ; à la coupe, la corticale, la médullaire, les vaisseaux, le pédicule rénal sont hypoplasés. Le bas-

sinet est d'une forme irrégulière conique et élargi ; les calices sont diminués de volume et de nombre et sont déformés. L'uretère irrégulier rétréci à ses extrémités, est souvent moniliforme.

Microscopiquement : le rein hypoplasique se présente sous deux formes :

- Rein nain, à configuration externe normale, mais dans lequel on trouve 3 à 5 rénicules au lieu de 12.

Les glomérules et les tubes diminués en nombre, sont de taille plus petite.

Certains ont un aspect embryonnaire, d'autres sont hyalinisés.

Les tubes sont dilatés et remplis de "substance colloïde" se colorant en rouge à l'éosine.

Le stroma est généralement augmenté et formé de tissu fibreux souvent riche en musculature lisse et en îlots de tissu embryonnaire.

Les artérioles sont le siège d'une artériosclérose.

- Rein kystique

On rencontre un ou plusieurs kystes comprimant le parenchyme rénal et dont certains peuvent se calcifier.

Le tissu parakystique est généralement le siège d'une fibrose plus ou moins prononcée.

Fréquence : Variable suivant les auteurs.
Pour GRAHAM : 150 cas sur 5.000 autopsies.

Cliniquement : le danger réside dans la néphrite interstitielle, qui dans de rares cas peut être la cause d'une hypertension artérielle.

- L'APLASIE RENALE

C'est une atrophie due à l'arrêt du développement de l'organe.

L'ébauche du rein est à peu près dessinée, le bassinnet manque, l'uretère peut être absent ou n'être que partiellement développé.

Il n'existe pas de pédicule rénal véritable (NATION, ABESHOUSE, BROWN).

Parfois le rein aplasique est plus grand et forme de nombreux kystes en grappe dans lesquels nous pouvons retrouver du tissu métané-phrotique rudimentaire avec ébauches de néphrons et de glomérules atrophiques qui deviennent kystiques.

Histologiquement : c'est un tissu métané-phrogène mal développé, mal formé et ne contenant que de rares vestiges fonctionnels du blastème rénal.

Le plus souvent on trouve une masse fibreuse contenant des kystes et des pseudokystes pouvant se calcifier à l'âge adulte.

Fréquence : rare.

Cliniquement : asymptomatique habituellement, entraîne quelquefois des troubles par compression du système digestif ; parfois même, la sclérose des vaisseaux du hile peut produire des accès d'hypertension artérielle (Syndrome de Goldblatt).

L'aplasie rénale a généralement pour cause un défaut de développement de l'uretère ; il manque le stimulus nécessaire et il est impossible au blastème métanéphrogène de se développer sans la présence de celui-ci.

Les forces qui provoquent le développement et la croissance de l'organe sont inconnues. Cependant on a démontré l'existence probable de substances d'induction.

L'étude détaillée de l'embryogénèse du rein nous permet de situer le moment d'apparition de cette malformation vers la septième semaine de la vie embryonnaire (embryon de 20 MMS).

En effet à cette date, ce trigone étant constitué, il faut chercher le début de la régression urétérale à ce moment ou juste avant.

Cette malformation témoigne de l'atteinte d'une importante zone de l'embryon en particulier du corps de Wolff, ce qui explique dans notre observation l'absence d'annexes génitales du côté gauche .

De plus ses caractères morphologiques diffèrent de ce que l'on rencontre habituellement et nous allons essayer d'en préciser le type et la pathogénie.

COMMENT CLASSER NOTRE OBSERVATION ?

-:-

Il semble s'agir d'une aplasie.

En effet, après avoir étudié les principales malformations rénales, notre observation grâce à ses caractères :

- absence de bassinnet et d'uretère,
- absence de pédicule rénal,
- tissu métanéphrogène mal développé,
- évolution clinique asymptomatique,

peut être classée dans les aplasies.

C'est en effet ainsi que les divers auteurs classent les observations de kyste du cordon néphrogène.

Le mécanisme même de cette malformation a été discuté, plusieurs hypothèses ont été évoquées :

- Défaut de développement de l'uretère par absence du bourgeon urétéral et du canal de Wolff.

Le blastème métanéphrogène disparaît, il y a agénésie du rein et absence de spermi-ducte et d'oviducte.

- Le tissu métanéphrogène bien qu'ébauché ne se développe pas, le bourgeon urétéral pousse vers les blastème rénal, mais ne trouve

pas la matrice nécessaire pour former le rein normal ; l'effet cytotrope du blastème est insuffisant. L'uretère alors :

- ou regresse sans se diviser et disparaît totalement, l'ébauche métanéphrogène insuffisamment développée donnant naissance à des formations kystiques.
- ou bien se divise en plusieurs branches formant une ébauche de système collecteur qui se dilate et forme des kystes (Pyélons avec importante musculature lisse autour); puis s'atrophie ne laissant subsister qu'un mince cordon fibreux qui peut même disparaître.
- Vestiges du métanéphros subissant une dégénérescence kystique.
- Persistance du mésonéphros par absence du développement de la troisième ébauche.

Cette hypothèse étant admise par de nombreux auteurs en raison surtout de l'existence dans la paroi du kyste de formations tubulaires épithéliales d'allure épididymaire.

Mais, dans notre observation, les faits nous paraissent plus complexes, et nous voudrions avant de présenter une hypothèse, attirer encore l'attention sur les divers éléments histologiquement mis en évidence.

- En premier lieu, le "tissu osseux" de type adulte avec moelle hématopoïétique bordant en couche continue la face interne de la paroi a vu son histogénèse très discutée. Il nous semble que divers travaux synthétisés par LERICHE et POLICARD permettent de

conclure à un simple métamorphisme de la substance fondamentale avec métamorphose des fibroblastes en ostéoblastes.

On sait qu'il peut se développer du tissu osseux accidentellement dans un territoire n'ayant aucun rapport avec le squelette ; ce phénomène se rencontre volontiers dans certaines tumeurs (Tératomes) où l'os se forme aux dépens de cellules ostéogéniques spécifiques.

Cette ossification métaplasique a été décrite également dans différents organes (VIRCHOW dans la membrane choroi'de de l'oeil, dans l'encéphalite chronique).

On a pu reproduire expérimentalement et prouver que le conjonctif possède en lui même, dans certaines circonstances la faculté de former de l'os. Les fibroblastes du périoste en sont un exemple.

Deux facteurs, un local, un humoral semblent responsables de l'activation de cette faculté latente du fibroblaste.

- Le facteur humoral dépend de l'apport sanguin en minéraux et de la solubilité des sels phosphatiques et calcaires.

Le mécanisme favorisant le dépôt de ces derniers est encore peu connu, PHEMISTER semble en donner une explication valable ; pour lui, tout territoire mort qui n'est pas infecté et qui présente une grande étendue ou toute résorption tissulaire devient impossible est susceptible d'être infiltré par des sels calcaires.

La désintégration tissulaire libère des nucléoprotéines des esters phosphoriques et des phospholipides qui localement produisent un excès de phosphates.

Il faut donc admettre que des conjonctifs indifférenciés sont capables de former des ostéoblastes, le dépôt de sels calcaires étant un facteur adjuvant de l'ossification. (A l'appui de cette thèse :

- la dédifférenciation d'ostéoblastes en fibroblastes en cas d'ostéite fibreuse);
- et les expériences de LITTEN en 1880,
de SACERDOTTI et
FRATTINI en 1901,
de CECARELLI en 1942,

toutes basées sur la ligature de l'uretère puis de l'artère rénale.

Le seul intérêt de cette métaplasie osseuse est sa rareté.

En 1942, SEVERI collige 10 cas d'ossification rénale dans la littérature (LITTEN, HAWES, TEDESCHI, MOLTHAM, MUHR).

En effet, elle n'apporte que peu de choses dans la discussion, si ce n'est la preuve d'un processus nécrotique antérieur de longue durée et non infecté.

- En second lieu, les divers aspects tubulaires rencontrés dans cette observation :

- soit tubes dilatés microkystiques à bordure épithéliale aplatie, à contenu homogène éosinophile, souvent groupés en amas muriformes,

- soit plus rarement des tubes dilatés au sein de travées épithéliales pleines, faites de la juxtaposition de cellules polyédriques à cytoplasme clair, souvent volumineuses.

- mais surtout, l'image la plus fréquente faite d'un tube à lumière réduite bordée d'un épithélium rarement cylindrique, en règle cubique, non cilié, reposant sur une épaisse couche neuro-musculaire lisse.

C'est cette image qui est souvent considérée comme un vestige mésonéphrotique de type épididymaire.

En réalité, il nous semble qu'on peut la considérer avec autant de vraisemblance comme un aspect particulier de la prolifération pyélique, les tubes dilatés représentant des vestiges de bourgeons non fonctionnels.

- En troisième lieu, la prolifération nerveuse qui paraît ici particulièrement importante.

De nombreux filets nerveux de taille variable parcourent la paroi souvent au contact d'artères assez volumineuses, des troncs nerveux myéliniques ou non contenant parfois des amas de cellules ganglionnaires.

- En dernier lieu, l'aspect qui nous a entraîné vers des considérations inhabituelles.

Sur le fond général, fait de tissu scléro-adipeux contenant par endroits des amas lymphoïdes et les différents éléments que nous venons d'analyser, il est probable de rencontrer des plages épithéliales d'allure tumorale, faites de travées ou de tubes tassés les uns contre les autres, réalisant tantôt

des cavités bordées par plusieurs couches de cellules cubiques à gros noyau clair, tantôt des files cellulaires égaillées entre les fibres de collagène (Cf. description histologique).

En conclusion, devant la multiplicité des aspects histologiques rencontrés, la présence dans la paroi de cristaux d'acides gras, d'un tissu conjonctif partiellement nécrosé en certains endroits, calcique et ossifié en d'autres ; devant le contenu macroscopique fait d'un magma purulent, nous devons considérer que la formation étudiée correspond en réalité à un pseudokyste dégénératif creusé dans un massif tumoral au sein duquel persistent des éléments pyéliqués originels.

Cette tumeur qui contient surtout des éléments mésenchymateux divers, comporte également une composante nerveuse et des formations épithéliales.

On peut la considérer comme une tumeur formée à partir du blastème rénal lorsque ce dernier échappe pour une raison quelconque à l'influence du bourgeon urétéral.

A QUEL TYPE RATTACHER CETTE TUMEUR ?

-:-

Il ne s'agit manifestement pas d'une tumeur du rein "adulte", car les éléments anatomiques ou histologiques d'un tel rein sont absents.

Il ne peut donc s'agir que d'une tumeur des ébauches embryonnaires du rein. Dans cet ordre d'idées, deux hypothèses sont à envisager.

- On pourrait penser à un HYPERNEPHROME
VRAI DE RIOPELLE

- Cette tumeur rare (environ 3 p.cent de l'ensemble des tumeurs rénales) se manifeste dans la deuxième moitié de la vie (39 à 73 ans).

Son développement s'accompagne parfois de crises douloureuses et d'hématuries sans altération de l'état général et qui peuvent précéder de longues années toute perception de tuméfaction rénale.

Son évolution est remarquable par sa lenteur. Elle peut atteindre, en vertu de son développement insidieux des dimensions considérables.

La tumeur se présente sous forme d'une

masse globuleuse remplaçant suivant sa grosseur une partie plus ou moins considérable du parenchyme rénal.

Il n'existe pas le plus souvent de capsule, mais cette tumeur est toujours bien limitée.

La section de ces tumeurs montre un tissu compact, ferme, gris ou gris-rosé, plus ou moins lobulé et de consistance ferme, rarement jaune pâle et ponctué de foyers nécrotico-hémorragiques, contrairement à celui des tumeurs de Grawitz.

Lorsque la tumeur est très volumineuse, son centre peut être fibro-hyalin et même calcique.

- Histologiquement :

Dans l'ensemble, le constituant épithélial prédomine de beaucoup sur le stroma.

Le tissu néoplasique est formé de travées cellulaires anastomosées entre elles et serties par un stroma peu abondant. Ces cellules sont plus grandes, limitées par une membrane très nette et d'aspect rigide. Elles sont polygonales et leurs faces de contact sont planes.

- Le cytoplasme est soit :

- compact, et la cellule est plus petite, légèrement granuleux et acidophile ;

- clair, cellule plus grande, plus pâle et d'aspect spongieux.

Jamais les cellules ne sont optiquement vides

comme celles des tumeurs hypernéphroïdes banales.

Il existe une faible quantité de glycogène, mais on ne trouve pas de lipides sauf au niveau des foyers de nécrose.

- Le noyau, sphérique et volumineux, mais nettement plus petit que ne le voudrait la masse du cytoplasme, occupe une place quelconque, latérale ou centrale.

Il existe de petits foyers de nécrose, avec pour conséquence, la désintégration granulo-graisseuse des cellules avec formation de cristaux de cholestérol parfois très volumineux. Les foyers de désintégration sont en beaucoup d'endroits le siège d'infiltration calcaire.

- Quels sont les faits qui pourraient y faire penser ?

Ils sont nombreux, ce sont :

- les caractères des cellules épithéliales, en travées ou en tubes précédemment décrits ;

- la nécrose tumorale ;
le fond général fait d'un tissu scléroadipeux contenant des fibres musculaires lisses disposées en amas ou éparpillées ;

- le caractère dysembryoplasique de cette malformation nous permettant d'éliminer une tumeur tirant son origine de la portion excrétrice du rein ;

- l'âge de la malade (55 ans : deuxième moitié de la vie) ;

- l'évolution clinique silencieuse, probablement de longue durée comme en témoigne

l'importance de l'ossification.

- Mais en fait, il s'agit d'une tumeur beaucoup trop complexe.

En effet, on trouve du tissu nerveux d'origine sympathique le plus souvent (névrome sympathique), et surtout d'assez nombreux pyélons, ce qui est inhabituel pour une tumeur de Riopelle, malgré son origine dysgénétique.

- Il peut sembler exagéré de penser à un NEPHROBLASTOME BANAL.

- Si les caractères macroscopiques de ce dernier présentent certains points communs avec notre observation : tumeur de taille variable, en général importante, entourée d'une capsule fibreuse refoulant le rein autour d'elle ; la masse lorsqu'elle grossit reste grossièrement arrondie ou présente une forme lobulée.

A l'intérieur de la "coque" la tumeur est de consistance inégale, suivant les plages, elle est tantôt ferme, tantôt molle, blanc jaunâtre ou grisâtre ; on note des zones brunâtres et d'autres franchement hémorragiques.

Dans les grosses tumeurs, la nécrose entraîne la formation de zones de désintégration et de pseudo-kystes.

On trouve parfois des zones chondroïdes ou ostéoïdes.

- Histologiquement, ce n'est pas le cas :

L'adénosarcome reproduit dans sa forme la plus typique le blastème rénal. Sur un fond constitué par un tissu conjonctif lâche, de type foetal, richement vascularisé, et pourvu de fibrilles collagènes, tranchent des amas ou traînées de cellules petites, sphériques, à noyaux très chromophiles, pauvres en cytoplasme, étroitement pressées les unes contre les autres. Entre ces cellules on ne trouve ni fibrilles collagènes, ni capillaires.

Ordinairement, les bords de ces amas sont flous. En effet, leurs cellules périphériques sont étoilées, anastomosées par leurs prolongements, si bien qu'entre elles et les cellules conjonctives occupant les intervalles des amas, on peut voir toutes les formes de passage.

Amas et traînées semblent donc répondre à des foyers de prolifération où les cellules mésenchymateuses, entassées, ont perdu leurs caractères habituels pour devenir indifférentes.

Parmi ces éléments indifférents apparaissent de minuscules cavités, autour desquelles les cellules s'orientent et se différencient en revêtement cylindro-cubique.

Ces cavités, d'abord sphériques, s'allongent. Leurs revêtements forment des tubes pelotonnés qui s'isolent peu à peu par une basale argyrophile du complexe cellulaire où ils ont pris naissance.

Certains présentent dans leur concavité une ébauche glomérulaire (MASSON).

De plus, le néphroblastome est classiquement une tumeur de l'enfant.

En fait, tous ces arguments ne vont pas à l'encontre de notre observation.

- Histologiquement :

On sait qu'il se produit à partir du néphroblastome des différenciations tissulaires qui se rapprochent de celles que nous retrouvons dans notre observation ; à savoir :

- La présence en nappes de cellules épithéliales, parfois rangées en amas analogues aux boutons embryonnaires rénaux, la formation de tubes, l'absence de formations glomérulaires exceptionnelles.

- La prolifération des cellules conjonctives avec une évolution vers les fibroblastes et le collagène.

- Les zones de nécrose et d'ossification métaplasique.

- La présence de fibres musculaires lisses, assez rarement observées dans le rein normal, auxquelles on attribue plusieurs origines:

- . Ebauche du bassinot de l'uretère;
 - . Vaisseaux ;
 - . Inclusion myoblastique à partir du mur postérieur ;
 - . Prolifération exubérante d'éléments constituant l'appareil neuro-myoépithélial dont certaines particularités histologiques suggèrent le caractère musculaire de certains de ses éléments cellulaires.
- L'importance du tissu nerveux, surtout

d'origine sympathique (névrome sympathique).

- Les cellules du blastème rénal possèdent un potentiel évolutif multiple surtout épithélial et conjonctif. Sous des influences locales ou générales, qui nous échappent, elles peuvent donner naissance non seulement à des tissus analogues à ceux qu'elles doivent former normalement, mais également à d'autres tissus de la lignée conjonctive.

Il semble d'après ce qui précède qu'en dehors de l'action des inducteurs, il faille faire jouer un rôle important à la vascularisation embryonnaire dont une malformation peut aboutir à un arrêt de développement du blastème rénal et, par là même, empêcher la jonction de celui-ci avec le bourgeon rénal, laissant ainsi l'induction des éléments migrés des crêtes neurales s'effectuer seule.

On sait de plus, depuis les travaux de ESERSKY, SAFFER, PANOFF et JACOBI, qui en 1947 publièrent 57 cas ; plus récemment depuis ceux de GLEICHMANN en 1952 qui dénombrèrent III cas, que ces tumeurs peuvent survenir chez l'adulte.

Dans sa revue d'ensemble consacrée aux tumeurs dysembryoplasiques du rein chez l'adulte GLEICHMANN montre que la fréquence est à peu de chose égale entre 20 et 70 ans avec toutefois un maximum pour les individus entre 50 et 59 ans.

Dans sa statistique, GLEICHMANN note une légère prédominance des hommes sur les femmes.

Par contre FRUHLING note trois cas féminins

sur quatre cas. "Prédominance dit-il, que nous avons retrouvé dans toute notre série de cancers dysembryoplasiques métanéphrotiques chez l'enfant et chez l'adulte".

- Seulement, il existe ces cellules claires polyédriques à noyau petit, basophile, disposées en amas ou en travées, qu'on ne rencontre pas dans les néphroblastomes même différenciés.

- NE S'AGIT-IL PAS EN FAIT D'UNE FORME DE TRANSITION ENTRE TUMEUR DE RIOPELLE ET NEPHROBLASTOME ?

- Si l'on admet avec RIOPELLE "que tout se passe comme si l'hypernéphrome vrai et le fibro-myolipome reconnaissaient comme cause lointaine le même vice de développement" ;

- Si l'on considère "que génétiquement liées les deux groupes de tumeurs possèdent aussi des homologies structurales :

- le type purement épithélial et endocrinien de l'hypernéphrome vrai correspondant aux différenciations endocriniennes du fibro-myolipome ;

- le type épithélio-sarcomateux reproduisant sous forme néoplasique la complexité structurale du fibro-myolipome".

- Si avec EWING l'on apparente de façon fort probable cette dernière tumeur à l'adénomyosarcome embryonnaire du rein.

- Si d'après les travaux de ESERSKY, SAFFER,

PANOFF et JACOBI et ceux de GLEICHMANN, on admet que l'adénosarcome rénal est indiscutablement d'origine dysembryoplasique et prendrait son point de départ dans les reliquats embryonnaires inclus dans le rein définitif, ou parfois situés dans l'atmosphère périrénale, et que la tumeur qui en dérive utilise avec plus ou moins de perfection morphologique le potentiel métanophrotique de ce reliquat embryonnaire.

On est désormais justifié de penser que l'hypernéphrome vrai du rein et le néphroblastome procèdent d'un trouble de l'organisation de l'ébauche du rein.

Tout se passe comme si un territoire mésenchymateux faisant partie du blastème rénal avait échappé à l'influence organisatrice du bourgeon urétéral et se différenciait en un nombre varié de tissus conformes au potentiel du mésenchyme général.

Ainsi le germe mésenchymateux des fibromyolipomes serait un reliquat du blastème rénal contemporain par conséquent de ce blastème, qui chez l'enfant est responsable des néphroblastomes.

PROBLEME DE LA BENIGNITE OU DE LA MALIGNITE

-:-

Quelle soit la nature exacte de la néoformation envisagée, c'est une DYSEMBRYOPLASIE, dont nous pouvons situer à peu près le moment de survenue.

C'est une tumeur, comme en témoignent les divers aspects histologiques étudiés, mais dont le caractère malin est discutable.

- Quand on considère l'aspect macroscopique de la pièce opératoire, bien limitée, sans adhérences, dont la paroi ossifiée semble traduire une évolution assez longue, quand on considère l'absence de manifestations cliniques, tout plaide en faveur de la bénignité.

- Par contre, à l'examen histologique le polymorphisme tissulaire inhabituel dans cette région, avec surtout la présence d'éléments épithéliaux d'aspect tumoral par endroits, d'aspect nécrosé en d'autres, font pencher vers la malignité.

D'autant plus que la présence dans les parois des kystes de moelle hématopoïétique peut faire évoquer une tumeur maligne rénale. En effet, les foyers d'érythroblastose se rencontrent dans les cancers du rein ; on les trouve dans la graisse périrénale et au niveau du tissu interstitiel de la corticale rénale.

Mais ce n'est pas un argument suffisant, ces foyers d'érythropoïèse se voient lors d'hydronéphroses. Le fait que cette réaction se produise au sein du tissu conjonctif différencié ne peut surprendre puisqu'il existe toujours des éléments mésenchymateux indifférenciés qui peuvent donner naissance soit à des éléments de la lignée conjonctive, soit à des éléments sanguins.

- Malgré tout, il est difficile de pouvoir affirmer la malignité avec certitude étant donné l'importance de la nécrose et les remaniements importants de la paroi de ces pseudo-kystes.

Et ce n'est que l'évolution clinique lointaine qui nous confirmera dans l'une de ces hypothèses.

- LA QUIESCENCE ET LES TUMEURS DYSEMBRYOPLASIQUES

L'un des problèmes oncologiques fondamentaux posés par toute tumeur dysembryoplasique apparaissant chez l'adulte est celui de la quiescence prolongée de l'inclusion dysgénétique.

Les cancers dysembryoplasiques sont considérés classiquement comme des cancers de l'enfant ou de l'adulte jeune. En réalité, une proportion non négligeable de ces tumeurs peut apparaître non seulement chez l'adulte jeune, mais aussi chez des sujets âgés ?

A propos des tumeurs de Wilms, MASSON déclare : "Il est évident que ces tumeurs sont

dysgénétiques, qu'elles procèdent d'un germe pluripotent. Mais on peut se demander si un tel germe est fatalement voué à subir une évolution cancéreuse, ou si au contraire, il ne peut persister sous forme d'inclusion quiescente capable de donner naissance tardivement à une tumeur sui generis, multi ou unitissulaire, bénigne ou maligne".

"Plusieurs des tumeurs rénales de l'adulte ne s'expliquent guère que par une telle origine".

Le délai relativement long entre l'inclusion dysembryoplasique et la cancérisation secondaire permet de dissocier avec beaucoup de netteté les deux facteurs qui se trouvent à la base des cancers dysembryoplasiques.

Faut-il voir devant le peu de signes cliniques, l'aspect histologique fait de territoires tumoraux nécrosés et subissant une ossification métaplasique importante une preuve de la longue évolution de cette tumeur ? Cela est fort probable.

Faut-il considérer cette évolution comme forme de guérison ? Rien n'est moins sûr.

Les travaux de CAHILL, MELICOW semblent montrer que la présence de calcifications dans une formation tumorale rénale va souvent de pair avec un potentiel évolutif rapide.

Faut-il faire jouer dans la genèse et le comportement évolutif de cette affection un rôle important au facteur vascularisation ? Tout semble plaider en faveur de cette hypothèse, mais rien ne nous permet de l'affirmer avec certitude.

CONCLUSIONS

-:-

Nous nous trouvons en présence d'une entité anatomo-clinique nouvelle, caractérisée par :

- son unilatéralité,
- l'absence complète d'un rein et son remplacement par une ou plusieurs formations kystiques de taille variable, parfois en grappe chez l'enfant, en situation toujours rénale ou rétropéritonéale et dont les parois souvent calcifiées chez l'adulte donnent des images en anneaux.
- un uretère absent ou partiellement ébauché ou transformé en un cordon fibreux non perméable,
- la présence de malformations associées des voies génitales,
- histologiquement par la présence de kystes revêtus d'un épithélium cylindro-cubique.

Entité qui est d'origine dysembryoplasique, rentrant dans le cadre des aplasies rénales, dont on peut préciser embryologiquement avec certitude la date d'apparition, qui a des rapports étroits avec la dysplasie multikystique du rein, et dans la genèse de laquelle la vascularisation semble jouer un rôle important.

Sa nature tumorale semble apporter une preuve de l'unicité d'origine de certaines tumeurs rénales de par la coexistence de deux types tumoraux distincts qui reconnaissent comme cause lointaine un vice de développement du blastème rénal.

Enfin, cette formation dysembryoplasique tumorale, nécrosée et ossifiée, pose le problème de la quiescence des tumeurs et aussi de l'évolution de certaines d'entre elles vers une "guérison spontanée".

-:-

Vu :
Le Président :

Vu :
Le Doyen :

Signé : DELARUE

Signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : JEAN ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- EMBRYOLOGIE

I - ALLEN

The Kidney.

2 - BELL

Renal diseases.

3 - BOUYSSOU

Embryogenèse du Néphron.

P.M. déc. 1961

4 - Da COSTA

Embryologie.

5 - DUBREUIL

Embryologie.

6 - GRUENWALD

The mechanism of kidney development
in human embryos as revealed by an
early stage in the agensis of the ur-
teric buds.

1939 Anat. Rec. 75 (237).

id. 1940 Anat. Rec. 78 (293).

id. 1941 Anat. Rec. 81 (1).

id. 1947 Anat. Rec. Path. 4 (398-495).

Mechanism of abnormal development.

- 7 - NICHOLSON G.W. 1931
An embryonic tumour of the kidney
in a foetus.
J. Path. Bact. 34 711.
- 8 - PATTEN B.M.
Human Embryology.
Blakiston. Philadelphia 1946.
- 9 - POTTER El.
Pathology of the foetus and the
Newborn.
- 10 - SPA
Documents cliniques sur l'étiologie
de certaines malformations réno-uré-
térales.
Sem. Hôp. Paris 1958. 34. 46 (2273-
2283).
- 11 - SPEMANN Hans
Embryonic development and Induction
Yale University Press 1938. Newhaven.
- 12 - WELLS
Occurence and signficence of conge-
nital malignant neoplasms.
1940. Arch. Path. 30. 535.
- 13 - WILLIS R.A.
The borderland of Embryology and
Pathology. Chap. II
Butterworths. London 1948.
- EMBRYOGENESE DU REIN ET CRETES NEURALES
- 14 - Van CAMPENHOUT E.
Arch. de Biol. Paris 42. 479. 1931
48. 611. 1937.

- 15 - De MUYLDER Ch.G.
Neurogenesis observed in a mixed
Grawitz. Wilms tumor.
Arch. Path. 44 (398-495) 1947.
44 (451-458) 1947.
- 16 - FRUHLING
Les tumeurs nerveuses primitives du
rein. P.M. 62.977. 1954.
- 17 - GRUENWALD P.
Tissue anomalies of probable neural
crest origin in a 20 mm human embryo
with myelischisis.
Arch. Path. 31 (489-500) 1941.
- 18 - MASSON P.
The role of the neural crests in the
embryonal adenosarcomas of the kidney.
Am. J. Cancer 33.1.32 1938.
- 19 - MASSON P.
Les constituants nerveux des tumeurs
de Wilms.
Ann. Ana. Path. T.2. n°2 1957.
- 20 - MASSON P.
Ectopie névroglie et néphroïde sous
cutanée de la région lombo-sacrée.
Ann. Ana. Path. T.4 n°2 bis, p.379
1959.
- 21 - OBERLING Charles
Appareil neuromyoeépithélial.
Ana. Path. 20 (155-171) 1944.
Rev. Ass. Méd. Arg. 58 (12-14) 1944.

22 - PHILIPPE E.

Contribution à l'étude du potentiel
neurogène du blastème rénal.
Thèse Strasbourg n°56 1958.

23 - RUYTER J.H.C.

Zeitschr. f. Zellforsch 2.
(242-248) 1925.

- ANOMALIES CONGENITALES DU REIN. KYSTES

24 - ALAZRAKI H. et BRUDOS S.

Anévrysme géant calcique de l'artère
rénale droite resté méconnu, simu-
lant une tumeur kystique de la loge
rénale.
P.M. 23 nov. 1960.

25 - ALBRECHT E.

Hamartome.
Verhandldeustch path. Gesellsch.
7.153 1904.

26 - RAGGENSTROSS A.H.

Les anomalies congénitales du rein.
Méd. Clin. North. Am. juil. 1951.
(987.1005).

27 - A. BATZENSCHLAGER; E. BLUM et
Mme WEILL-BOUSSON

Le petit rein unilatéral.
I. Acquis 2. Congénital.
Ann. Ana. Path. T.7, n°3 -
n°4 - juil.sept. 1962 - oct.déc.1962.

28 - BILGER F., STOLL G., RAIGA J.Cl.

Tératome kystique complexe de la
loge rénale.
J. Urologie 58 n°12 (861-864) 1952.

- 29 - BRAASCH, WILLIAM and HENDRICK John A.
Renal cysts simple and otherwise.
J. Urology 51 1. 1944.
- 30 - COLLINS, DONALD C.
Congenital unilateral renal agenesis.
Ann. Surg. 95. 715. 1932.
- 31 - J. FRUMKIN
Lipomatis of Kidney..
J. Urology 58.- n°2 1947.
- 32 - F. GROSS (Stuttgart).
Aplasie unilatérale congénitale du
rein avec dégénérescence kystique
calcifiée.
Zentralblatt für Chirurgie vol.82
(1801-1804) 19 oct. 1957.
- 33 - GUILLEMIN, CENTIN
Le rein multikystique unilatéral.
J. Urologie n°4-5, p.286-292 1961.
- 34 - HERTEL E.
Contribution à l'étude des hamartomes
du rein.
Zbl. Chir. vol.80 n°43 (1752-1757)
1955.
- 35 - HULSE C.A. et PALIK E.E.
L'hamartome rénal.
J. Urology 66 n°4 (506-525) oct.1951.
- 36 - LAMBERT
Polycystic disease of the Kidney.
Arch. of Path. T.2. 44 (34-58) 1947.
Le rein polykystique
Masson (Ed.) 1943.

37 - Le BRUN H.I., KELLETT H.S., MACALISTER
Hamartome rénal.
British. J. Urol. 27 n°4 (394-407)
1955.

38 - LETULLE et VERLIAC
Des kystes non hydatiques du rein.
Histopathologie générale.
Rapp.: Assoc. Franç. Urol.1. 1931.

LETULLE M.
Les kystes du rein. Etude histopa-
thogénique.
Revue de Médecine de Paris 31. 477.
1911.

39 - MACKENZIE (D.W.), HAWTHORNE (A.B.)
Unilateral renal aplasia.
Surg. Gyn. Obst. 46.42. 1928.

40 - MOMBAERTS J.
Les petits reins.
Acta Urologica Belgica 23 (24-31)
1955.

41 - MORGAN G.S., STRAUMJORD J.V., HALLIEJ
Angiomyolipome du rein.
J. Urology 65 n°4 (525-527) av.1959.

42 - NATION F.
L'agénésie rénale ; étude de 20 cas.
Surg. Gyn. Obst. 79 n°2 (175-181)
août 1944.

43 - PORGE J.F.
Les malformations congénitales rénales
chez l'enfant.
P.M. 61 n°30 (629-630) 2 mai 1953.

- 44 - REHM R.A., TAYLOR W.N. et TAYLOR J.N.
Renal cyst associated with carcinoma.
J. Urology 86 n°3 (307-309) sept.1961.
- 45 - RUSCHE C.
Hamartome rénal.
J. Urology 67 n°6 (823-831) juin 1952.
- 46 - SARRUT
Hydronéphroses foetales.
Ann. Ana. Path. T.6 n°2 (213) 1961.
- 47 - SHULL W.H. et WILKINSON C.F.
Un kyste rétropéritonéal rare simulant
un kyste hépatique calcifié.
Ann. of Int. Méd. 33 n°3 (730-738)
sept. 1950.
- 48 - SMITH, EMERSON C. and ORKIN LAZARUS A.
Congenital anomalies of the Kidney
and Ureter.
J. Urology 53.II, 1945.
- 49 - SPILLANE R., J. SINGISER J.A.,
PRATHER G.G.
Fibromyxolipôme du rein.
J. Urology 68 n°5 (811-814) nov.1952.
- 50 - TRUC, MIROUZE, PAGES
Aplasie rénale unilatérale par agéné-
sie néphromique.
J. Urologie 68 - n°7-8 1962.
- 51 - TRUFFAULT G.
Embryomes paranéphrétiques chez
l'enfant.
Thèse Paris n°977 1952.

52 - WEINGARTEN M.F., OREM J.M. et COX O.C.
Agénésie rénale avec kyste du méta-
néphros.
J. Urology 57 n°5 (829-833) mai 1947.

53 - WEYENETH et BAEZNER
Acta Urologica Belgica.
Vol. 30 n°3 juillet 1962

54 - WHITE E.W. and BRAUNSTEIN
Classification des kystes rénaux.
J. Urology 71 n°17 1954.

- KYSTES ET TUMEURS DU REIN

55 - J. FABRE et BOUISSOU
Rein polykystique et tumeur.
Arch. Ana. Path. vol.6 n°3 (307)
juil. 1958.

56 - FEY et BUSSE
Cancer développé sur un rein poly-
kystique partiel.
J. d'Urologie, T.49 1941.

57 - LEGER L., LEVI P.
Cancer du rein géant à forme kystique.
Journal de Chirurgie T.79 vol.1,
janv. 1960.

58 - MELICOW and GILE
Hypérnéphrome in polycystic Kidney.
J. Urology V.43 1940.

59 - ROUFFILANGE
Tumeur du rein à forme kystique pure.
J. Urologie 68 n°6 juin 1962

- 60 - SHIVERS C.H., AXILROD M.D.
Aclínical compresion between beguin
solitary cysts and malignant lesions
of the renal marenchyma.
J. Urology 79 n°3 (363-367) mars 1958.

- TUMEURS DU REIN

- Tumeurs rares

- 61 - AUVERT J.
Tumeurs rares du rein.
Gazette Médicale T.66, n°10 mai 1959.
- 62 - BARCAT J.
Les tumeurs rétripéritonéales dites
paranéphrétiques. Classification
anatomo-clinique.
P.M. 64 - n°35-39 - 2 mai 1956.
- 63 - BUSSER
Tumeurs embryonnaires chez l'adulte.
Ann. Ana. Path. 15 212 1938.
- 64 - FRUHLING L., BLUM E.
Classification histologique des
cancers du rein.
J. Urologie 58 - n°12 (836-841) 1952.
- 65 - MELICOW M.M.
Tumeurs rétropéritonéales primaires.
Analyse chimico-pathologique de
162 cas.
J. Int. Coll. Surgeons 19 n°4
(401-449) 1953.
- 66 - MOORE T.D.
Les tumeurs rénales rares.
J. Urology 66 n°4 (533-546) oct.1951.

- 67 - NICHOLSON G.W.
An embryonic tumour of the Kidney
in a foetus.
J. Path. Bact. 34. 711. 1931.
- 68 - ROUJEAU J., ABOULKER P.
Cancer du rein ; Polycythémie et
Erythroblastose locale.
P.M. 68 n°5 27 janvier 1960.
- 69 - WELLS H.G.
Occurence and significance of conge-
nital malignant neoplasms.
Arch. Path. 30. 535. 1940.

- Tumeurs de Wilms

- 70 - BUSSE
Les tumeurs épithéliales du rein
chez l'adulte.
Thèse Paris 1930.
- 71 - CULP O.S. and HARTMAN F.W.
Mesoblastic nephroma in adults, a
clinical pathologic study of Wilms
tumor and related renal neoplasms.
J. Urology 60 (552-576) 1948.
- 72 - CULP, ORMONDS and HARTMAN F.W.
Mesoblastic nephroma in adults.
J. Urology 60. 552 1948.
- 73 - DAW, WILLIAM J.
Wilms Tumor
J. Urology 60. 18. 1948.
- 74 - J. DELON
Tumeurs du blastème rénal.
Thèse Paris 1935.

- 75 - ESERSKY G.L., SAFFER S.H., PANOFF C.E.
Wilm's Tumors in adults.
J. Urology 58 397 1947.
- 76 - FITZ Patrick J., DYRENFORTH L.H.
Wilms tumor in the adult.
Urology 83 n°4 (351-354) avril 1960.
- 77 - FRUHLING L., BLUM E.
Les tumeurs du blastème rénal chez
l'adulte.
Journal d'Urologie 1954.
- 78 - HARBITZ
Acta Path. et Microbiol. Scandinav.
9. 199. 1932.
- 79 - QUENU L.
Les tumeurs du blastème rénal.
Gazette Médicale T.66 n°16 (865)
25 mai 1959.
- 80 - S'ISSONS H.A.
Nephroblastoma occuring in adult life.
J. Path. Bact. 61 367 1949.
- 81 - SPARKS A.J.
Wilm's tumor in a 63 years old male
case report.
J. Urology 47 (642-647) 1942.
- 82 - USON A.C., Del ROSARIO
Wilms tumor in association with renal
cystic disease.
Urology Vol.83 n°3 mars 1960.
- Hypernéphromes
- 83 - BERGER L., MARVIN W., SINKOFF.
Systemic manifestation of hypernephroma;
Review of 273 cases.
A.M.J. Med. 22 (791-796) mai 1957.

- 84 - O'CROWLEY C.R. and MARTLAND H.S.
Adrenal heterotope rests and the so
called Grawitz tumor.
J. Urology 50 (756-768) 1943.
- 85 - OSTRUM H.W. and FETTER
Silent nephroma.
J. Urology 43 (39-51) 1940.
- 86 - POINSO R., COULOMB J.L.
Une tumeur rénale méconnue : l'hyper-
néphrome.
Marseille Chirurgical 96 vol.1, n°6
1959.
- 87 - RIOPELLE J.L.
Origine rénale du prétendu hypernéphro-
me vrai du rein.
Revue Canad. Biol. 4 (40-65) 1945.
Sur les tumeurs rénales connues sous
le nom d'hypernéphromes vrais. Théo-
rie rénale de leur origine.
Rev. Cand. Biol. 66 (103) 1945.
- 88 - SCHILLER W.
Arch. Path. 30 (879) 1942.
- 89 - TEDESCHI C.G., HOLTHAM W.H., MINOR C.L.
Mixed hypernéphroïd tumors of the
Kidney.
J. Urology 61 981 1949.

- CALCIFICATIONS, OSSIFICATIONS RENALES

- 90 - CAHILL, MELICOW M.M.
Calcifications of renal tumours and
its relations te prognosis.
J. of Urology 39 (276-288) 1938.

- 91 - CANNON A.M., ZANON
Cystic calcification in the kidney.
Its occurrence in malignant renal tumors.
A.M. J. of Roentgenology vol.84 n°5
(837) 1960.
- 92 - CECARELLI
Arch. Ital. Urol. 7 (614) 1931
19 (147) 1942.
- 93 - HAWES A.
J. Urology 42 (500) 1939.
- 94 - MACQUET P., WEMEAU L., DEFRANCE G.
Un cas d'ostéome du rein traité par
néphrectomie partielle.
J. Urologie 56, n°6 (406-408) 1952.
- 95 - NICOL M., STABERT Ch.
Néphroépithélioma calcifié.
J. Radiologie. T.39 - 1-2 janvier-
mars 1958.
- 96 - PHEMISTER D.B.
Am Surgery 78 - 239 1924.
- 97 - TEDESCHI C.G., HOLTHAM W.H.
J. Urology 68 (50) 1952.
- 98 - WIEDEMER H.S., GARBER R.L.
L'ossification pararénale. Relation
d'un cas et revue de la littérature.
J. Urology 74 n°3 (407-410) sept.1955.

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

